

Taaldagnostiek bij patiënten met semantische dementie en progressieve niet-vloeiende afasie

M.A. Keulen¹, M.H. Uijterwaal^{2*}, M.A.H. Engels¹, T. Koene³,
Ph. Scheltens², en Y.A.L. Pijnenburg²

¹*afdeling neurologie-logopedie VU medisch centrum Amsterdam;*

²*afdeling neurologie en Alzheimercentrum VU medisch centrum Amsterdam;*

³*afdeling neuropsychologie VU medisch centrum Amsterdam; *huidige affiliatie
Sint Lucas/Andreas ziekenhuis Amsterdam*

Samenvatting

Semantische Dementie (SD) en Progressieve niet-vloeiende afasie (PnvA) zijn twee verwante neurodegeneratieve aandoeningen waarbij progressieve afasie klinisch op de voorgrond staat. Het doel van deze studie was te onderzoeken of de Akense Afasietest (AAT) geschikt is om taalstoornissen bij patiënten met een progressieve afasie te detecteren en karakteriseren.

Hiervoor werden de AAT-scores van 6 Progressieve niet-vloeiende Afasiepatiënten (PnvA) en 14 Semantische Dementiepatiënten (SD) geanalyseerd. De AAT bleek sensitiever voor het diagnosticeren van afasie bij SD dan bij PnvA (93% vs. 50%). Bij de SD-patiënten was het AAT-profiel consistent. In tegenstelling tot de heterogene prestaties in de PnvA-groep vertoonden zij een meer homogeen profiel, onafhankelijk van de duur en ernst van de dementie. Bij de Semantische Dementiepatiënten lag de percentielscore minimaal 15 punten hoger op de onderdelen Naspreken en Schrijftaal dan op de onderdelen Benoemen en Taalbegrip. Dit verschil in percentielscores bleek nog sterker (≥ 30) wanneer de combinatie van Naspreken en Schrijftaal werd vergeleken met de combinatie van Benoemen en Taalbegrip.

PnvA-patiënten presteerden significant beter op de subtaken Benoemen (op woord-niveau) en Woordbegrip en slechter op de subtaak Naspreken van leen- en vreemde woorden in vergelijking tot SD-patiënten.

Op basis van deze resultaten blijkt de AAT van aanvullende waarde te zijn in de differentiaaldiagnostiek van progressieve vormen van afasie. Nader onderzoek zal moeten

uitwijzen of het specifieke stoornisprofiel van Semantische Dementie ook al in een vroeger stadium van de ziekte aanwezig is en aangetoond kan worden met de AAT.

Summary

Semantic Dementia (SD) and Progressive non fluent Aphasia (PnfA) are closely related neurodegenerative disorders, both characterized by clinically prominent progressive aphasia. The aim of this study was to investigate the role of the Aachen Aphasia Test (AAT) in the identification and characterization of language disorders in patients with progressive aphasia. The AAT-scores of 6 progressive non fluent aphasia patients (PnfA) and 14 Semantic Dementia patients (SD) were analyzed. The AAT was more sensitive to diagnose aphasia in SD than in PnfA patients (93% and 50% respectively). A more consistent AAT performance profile was observed in SD patients, in contrast to a more heterogeneous performance profile for PnfA patients. The characteristic SD performance profile appeared to be independent from the duration and severity of the dementia.

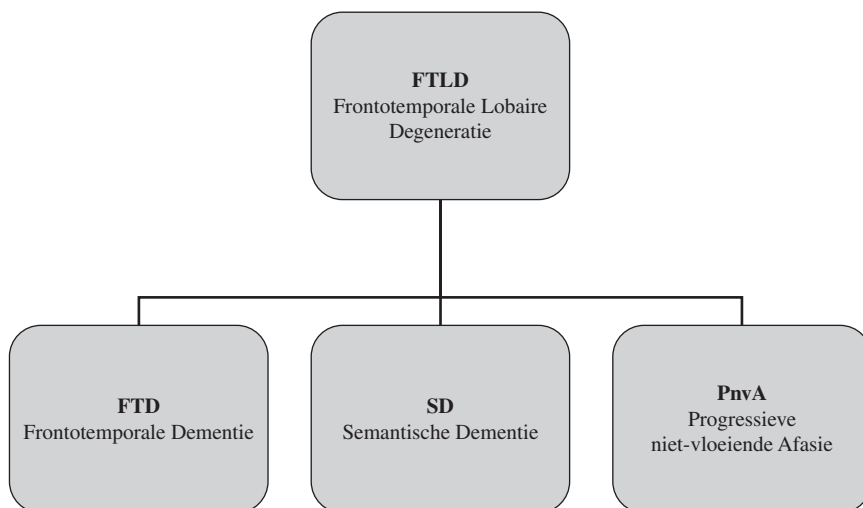
SD patients had a percentile score that was at least 15 points higher for Repeating and Writing as compared to Naming and Comprehension. This difference was even more pronounced (≥ 30 percentile), when the combined scores of the first two categories were compared to the combined scores of the latter two categories.

The performances of PnfA patients on the tasks Word Naming and Word Comprehension were significantly better compared to SD patients, whereas their performances were worse for Repeating of loan and irregular words.

Our results demonstrate that the AAT is of added value in the differential diagnosis of progressive aphasias. Further research is needed to investigate whether the characteristic AAT performance profile observed in Semantic Dementia patients is already detectable at the earlier stages of the disease.

Inleiding

De meest voorkomende en bekendste vorm van dementie is de ziekte van Alzheimer. Hierbij staan stoornissen in het geheugen en de oriëntatie in tijd, plaats en persoon op de voorgrond. Frontotemporale Lobaire Degeneratie (FTLD) is daarentegen een spectrum van aandoeningen dat tot dementie leidt, maar waarbij aanvankelijk juist geen geheugen- en oriëntatiestoornissen aanwezig zijn (Neary e.a., 1998). FTLD vormt de tweede oorzaak van dementie optredend voor het 65^{ste} levensjaar en kent drie klinische subtypen: Frontotemporale Dementie (FTD), Semantische Dementie (SD) en Progressieve niet-vloeiende Afasie (PnvA). De ziektebeelden hebben gemeen dat zij geleidelijk ontstaan en progressief zijn. De symptomen berusten op betrokkenheid van de frontale en/of temporale kwabben. FTD begint met gedragsveranderingen, terwijl bij SD en PnvA de progressieve taalstoornissen aanvankelijk op de voorgrond staan (figuur 1).



Figuur 1. Schematische weergave subtypen FTLD volgens Neary e.a., 1998.

Voor het stellen van de diagnose FTLD is multidisciplinair onderzoek noodzakelijk. Naast neurologisch, beeldvormend- (Magnetic Resonance Imaging (MRI) en Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT)) en neuropsychologisch en soms psychiatrisch onderzoek zijn de (hetero)anamnesegegevens erg belangrijk. Bij SD en PnvA is, zeker in de vroege fase van de ziekte, specifiek linguïstisch onderzoek vereist.

Semantische Dementie wordt gekenmerkt door vloeiende inhoudsarme, steeds meer stereotiepe, spontane taal waarbij fonologie en syntaxis opvallend gespaard zijn (Hodges e.a., 1992; Snowden e.a., 1996). Ten gevolge van een algemeen verlies van semantische kennis zijn er benoemstoornissen, is het woordbegrip verminderd en zijn er stoornissen in het herkennen van voorwerpen (Hodges e.a., 1992; Snowden e.a., 1996).

Taalvaardigheden zoals naspreken en hardop lezen zijn relatief intact. Het lezen en schrijven van onregelmatig gespelde woorden levert wel problemen op. Er ontstaat oppervlakte dyslexie en –dysgrafie, waarbij onregelmatige gespelde woorden geregulariseerd worden (Patterson & Hodges, 1992; Patterson e.a., 2001; Jefferies e.a., 2004).

Problemen met het herkennen van gezichten kunnen al in een vroeg stadium van de ziekte optreden, waarbij de gezichtsherkenning van familieleden en vrienden beter is dan van algemeen bekende personen (Snowden e.a., 1996).

Bij Progressieve niet-vloeiende Afasie is er juist sprake van een niet-vloeiende, aarzelende spontane taal met agrammatisme, fonematische parafasieën en/of woordvindingsstoornissen (Neary e.a., 1998). Het spontane spreken kent soms ook vloeiende uitingen, maar deze nemen gaandeweg het ziekteproces af. Bij het benoemen kunnen fonematische parafasieën voorkomen. De patiënt kan vaak wel een goede omschrijving geven en/of een

correct gebaar maken. De woordvindingsstoornis kan gekenmerkt worden als een woordselectie en/of woordproductiestoornis (Snowden e.a., 1996; Mendez e.a., 2003). Bij het naspreken en het lezen en schrijven treden vaak ook fonologische fouten op. Tevens kan er sprake zijn van verworven stotteren en buccofaciale apraxie (Neary e.a., 1998). Het begrijpen van woorden en het semantisch geheugen zijn relatief goed bewaard gebleven (Grossman e.a., 1996; Hodges & Patterson, 1996; Ogar e.a., 2007).

Beide ziektebeelden beginnen met taalstoornissen, die vaak al voor het 65^{ste} levensjaar optreden. Stoornissen in het geheugen en de oriëntatie openbaren zich pas na verloop van enkele jaren (Snowden e.a., 1996). Bij beide ziekten worden afwijkingen in de temporaalkwab gevonden. Semantische dementie is geassocieerd met atrofie van de anterieure temporaalkwabben waarbij de linker hemisfeer meer aangedaan is dan de rechter. Progressieve niet-vloeiende Afasie gaat gepaard met atrofie rondom de fissuur van Sylvius.

In de jaren zeventig verschenen de eerste beschrijvingen van fatische stoornissen als beginsymptoom van preseniele dementie (Warrington, 1975; Wechsler, 1977). Warrington beschreef als eerste een neurodegeneratieve ziekte die gekenmerkt werd door een langzaam progressief verlies van semantisch geheugen, later door Snowden e.a. (1989) Semantische Dementie genoemd. Mesulam introduceerde in 1982 de term Primair Progressieve Afasie (PPA) voor een neurodegeneratieve stoornis met geïsoleerd en geleidelijk verlies van taalfuncties, dat uiteindelijk leidt tot dementie.

In 1998 werden in de tweede internationale consensusconferentie de klinisch criteria voor FTLD geïntroduceerd (Neary e.a.; tabel 1).

Tabel 1. Consensuscriteria FTLD volgens Neary e.a., 1998.

Progressieve niet-vloeiende Afasie

I. Kern-diagnostische criteria:

Sluipend begin en geleidelijke achteruitgang

Niet-vloeiende spontane taal met tenminste een van de volgende kenmerken: agrammatisme, fonematische parafasiën, woordvindings-problemen

II. Ondersteunende diagnostische criteria:

Spraak en taal

1. Stotteren of buccofaciale apraxie
2. Gestoord naspreken
3. Alexie, agrafie
4. Aanvankelijk behoud van woordbegrip
5. Later mutisme

Gedrag

1. Aanvankelijk behoud van sociale vaardigheden
2. Later gedragsveranderingen zoals bij FTD

Lichamelijke verschijnselen:

1. Vertraagde contralaterale primitieve reflexen, akinesie, rigiditeit en tremor

Onderzoeken

1. Neuropsychologie: niet-vloeiende afasie in afwezigheid van ernstige geheugenstoornissen of stoornissen in de ruimtelijke waarneming
2. Electroencefalografie: normale of kleine asymmetrische vertraging
3. Beeldvormend onderzoek van de hersenen (structureel en/of functioneel): asymmetrische afwijkingen voornamelijk in de dominante (meestal links) hemisfeer

Semantische Dementie**I. Kern-diagnostische criteria:**

Sluipend begin en geleidelijke achteruitgang

Taalstoornis gekenmerkt door:

1. Progressieve, vloeiende, inhoudsloze spontane taal
2. Verlies van woordbetekenis, die zich uit in benoem- en begripsstoornissen
3. en/of semantische parafasieën

Stoornis in de waarneming gekenmerkt door:

1. Prosopagnosie: verminderde herkenning van bekende gezichten
2. Associatieve agnosie: verminderde herkenning van voorwerpen

Behoud van visueel matchen en natekenen

Behoud van naspreken van woorden

Behoud van hardop lezen en het schrijven op dictaat van regelmatig gespelde woorden

II. Ondersteunende diagnostische criteria:

Spraak en taal:

1. Spraakdrang
2. Eigenaardig woordgebruik
3. Afwezigheid van fonematische parafasieën
4. Oppervlakte dyslexie en dysgrafie
5. Behoud van rekenvaardigheden

Gedrag

1. Verlies van medeleven en inlevingsvermogen
2. Dwangmatigheid
3. Gierigheid

Lichamelijke kenmerken:

1. Afwezige of vertraagde primitieve reflexen
2. Akinesie, rigiditeit en tremor

Onderzoeken:

1. Neuropsychologie: fors verlies van semantiek, die zich uit in stoornissen in woordbegrip en benoemen en/of het herkennen van gezichten en voorwerpen
 2. Behoud van fonologie en syntaxis, eenvoudige verwerkingsprocessen, ruimtelijk inzicht en geheugen.
 3. Electroencefalografie: normaal
 4. Beeldvormend onderzoek (structureel en/of functioneel): op de voorgrond staande anterieur temporale afwijkingen (symmetrisch of asymmetrisch)
-

De afgelopen 10 jaar is een groot aantal publicaties verschenen over de specifieke taalstoornissen die op kunnen treden bij Semantische Dementie en Progressieve niet-vloeiende Afasie en op welke stoornisgebieden zij te onderscheiden zijn (Neary e.a., 1998; Mesulam, 2003; Clark e.a., 2005). Naast de gebruikte terminologie in de consensuscriteria van Neary e.a., wordt ook de term Primair Progressieve Afasie (PPA) veelvuldig gebruikt. Mesulam (2003) onderscheidt drie vormen van progressieve afasie, te weten Semantische Dementie, vloeiende PPA en niet-vloeiende PPA. Bij zowel Semantische Dementie als bij vloeiende Primair Progressieve Afasie is er sprake van een vloeiende spontane taal. Volgens Mesulam is Semantische Dementie van de andere typen te onderscheiden op basis van de grotere stoornis in het taalbegrip en in de visuele herkenning bij deze patiënten. In 2004 werd door Gorno-Tempini e.a. melding gemaakt van een nieuwe variant van PPA, 'Logopenic Progressive Aphasia' (LPA) genoemd. Hierbij is sprake van een langzame spontane taalproductie met intacte articulatie, fonematische parafasieën, benoemstoornissen en verminderd zinsbegrip.

Adlam e.a. (2006) voeren aan dat SD en vloeiende PPA mogelijk onderdeel uitmaken van eenzelfde onderliggende problematiek en veronderstellen dat patiënten met een vloeiende vorm van PPA zich mogelijk in een vroeg stadium van SD bevinden. Logopenic Progressive Aphasia lijkt een eerste manifestatie te zijn van onderliggende ziekte van Alzheimer-pathologie (Gorno-Tempini e.a., 2004). Het is vooralsnog onduidelijk of dit type afasie onder de term FTLD geschaard mag worden.

In ons artikel wordt uitgegaan van de consensus criteria van Neary e.a. (1998), omdat deze gebaseerd zijn op internationaal erkende en gepubliceerde klinische criteria, waarin de taalaspecten van Semantische Dementie en Progressieve niet-vloeiende Afasie duidelijk omschreven zijn (zie tabel 1).

Er zijn nationaal en internationaal geen genormeerde linguïstische tests beschikbaar die specifiek ontwikkeld zijn voor patiënten met een progressieve vorm van afasie. Er bestaan wel taaltests voor dementiepatiënten, waaronder de Nederlandse bewerking van de Arizona Battery of Communication Disorders (ABCD-test) van Dharmapaperwira uit 1993. Deze test is echter onvoldoende genormeerd voor het Nederlands en bevat bovendien weinig (complexe) items, waardoor deze test niet sensitief genoeg is voor de specifieke patiëntengroep met progressieve afasie.

Voor het onderzoeken van taalstoornissen bij progressieve vormen van afasie wordt veelal gebruik gemaakt van bestaande afasietests. Linguïstische (sub)tests die in de internationale literatuur frequent genoemd worden, zijn: (verkorte vorm van) de Boston Naming Test (BNT) (Kaplan, Goodglass & Weintraub, 2001), (verkorte vorm van) de Tokentest (Spreeen & Benton, 1969), de Psycholinguistic Assessments of language processing (PALPA) (Kay, Lesser & Coltheart, 1992), de naspreektaak van de Boston Diagnostic Aphasia Evaluation (BDAE) (Goodglass, Kaplan & Barresi, 2001) en de verbale fluencytaken van de Boston Diagnostic Aphasia Evaluation (BDAE) en de Western Aphasia Battery (WAB) (Kertesz, 1979) (Hodges e.a., 1992; Patterson & Hodges, 1992; Cappelletti, Kopelman & Butterworth, 2002; Mendez e.a., 2003;

Clark e.a., 2005; Marczinski & Kertesz, 2005; Mathuranath, 2005). Voor het testen van non-verbale semantiek wordt de Pyramids & Palm Tree Test (PPT) (Howard & Patterson, 1992) veelvuldig genoemd (Hodges e.a., 1992; Adlam e.a., 2006).

De taaltests die als bruikbaar beschreven zijn voor de differentiaal diagnostiek tussen Semantische Dementie en Progressieve niet-vloeiende Afasie zijn categorie- en letterfluency van de BDAE (Marczinski & Kertesz, 2006; Clark e.a., 2005), de woordbegripstaak van de WAB en de BNT (Clark e.a., 2005). Op alle taken, behalve de letterfluency, presteerden de PnVA-patiënten beter dan de SD-patiënten (Clark e.a., 2005). Recentelijk is door Hodges e.a. (2008) de differentiaaldiagnostische 'Repeat and Point-test' ontwikkeld, waarbij de patiënt woorden moet naspreken en de bijbehorende afbeelding moet aanwijzen. Hierbij wordt dus de combinatie van naspreken en woordbegrip getoetst. Progressieve niet-vloeiende Afasiepatiënten hadden moeite met het naspreken, terwijl de Semantische Dementiepatiënten juist problemen hadden met het aanwijzen van de juiste afbeelding.

Het doel van onze studie was te onderzoeken of een in de Nederlandse afasiepraktijk veel gebruikte taaltest, de Akense Afasie Test (Graetz, De Bleser & Willmes, 1992) geschikt is om de aanwezigheid van taalstoornissen bij patiënten met SD en PnVA te detecteren. De AAT is weliswaar niet ontwikkeld voor mensen met een progressieve taalstoornis, maar is wel geschikt voor het vaststellen van de ernst van verworven taalstoornissen in vier taalmodaliteiten. De AAT bevat bovendien subtaken zoals het Naspreken, het Benoemen en het Woordbegrip, die in de literatuur als onderscheidende taken voor SD en PnVA genoemd worden. De test is goed genormeerd en gevalideerd.

Met behulp van de AAT werd ook onderzocht of een karakteristiek afasieprofiel kon worden aangetoond in beide patiëntengroepen en of de prestaties op AAT-subtaken onderscheidend waren tussen Semantische Dementie en Progressieve niet-vloeiende Afasie.

Methoden

Proefpersonen

De onderzochte groep bestaat uit 20 opeenvolgende patiënten, die in de periode 2002 t/m 2007 de geheugenpolikliniek van het Alzheimercentrum VUmc bezochten. Na multidisciplinair onderzoek werd bij hen de diagnose Semantische Dementie of Progressieve niet-vloeiende Afasie gesteld aan de hand van (hetero)anamnestische gegevens, neurologisch- en beeldvormend onderzoek (MRI) en neuropsychologisch onderzoek. Hierbij werden de klinisch-diagnostische criteria van Neary e.a. (1998) gehanteerd.

Zes patiënten kregen de diagnose PnVA en 14 patiënten de diagnose SD. De diagnostiek vond multidisciplinair plaats zonder inzage in de resultaten van de AAT. De gegevens van de patiëntengroepen worden weergegeven in tabel 2.

De gemiddelde leeftijd ten tijde van het onderzoek was 70.3 jaar (standaard deviatie 8.0 jaar) voor de PnvA-groep en 66,7 jaar (standaard deviatie 6.0 jaar) voor de SD-patiëntengroep. De PnvA-patiënten hadden gemiddeld 3.5 jaar (standaard deviatie 3.4 jaar) geleidelijk ontstane klachten op het gebied van de woordvinding en/of het taalbegrip. De SD-patiëntengroep had deze klachten gemiddeld 4.2 jaar (standaard deviatie 2.1 jaar) ten tijde van de AAT-afname.

Tabel 2. Demografische gegevens patiëntengroepen.

Patiëntcode	Geslacht (m/v)	Leeftijd (jaren)	Duur klachten (jaren)
PnvA1	v	68	10
PnvA2	m	69	3
PnvA3	v	82	1
PnvA4	v	58	4
PnvA5	m	70	2
PnvA6	m	75	1
SD1	v	64	4
SD2	v	72	2
SD3	v	66	5
SD4	v	73	4
SD5	v	66	2
SD6	m	68	10
SD7	m	73	4
SD8	m	73	3
SD9	m	64	4
SD10	m	58	3
SD11	v	55	6
SD12	m	65	5
SD13	v	72	2
SD14	v	62	5

Testmateriaal

De Akense Afasie Test (Graetz, De Bleser & Willmes, 1992) bestaat uit 6 onderdelen, te weten:

- Spontane taal (ST: communicatief gedrag, articulatie en prosodie, geautomatiseerde taal, semantische structuur, fonematische structuur en syntactische structuur).

- Tokentest (TT).
- Naspreken (NA): naspreken van klanken (NA-1), eenlettergrepige woorden (NA-2), leen- en vreemde woorden (NA-3), samengestelde woorden (NA-4) en zinnen (NA-5).
- Schrijftaal (ST): hardop lezen (ST-1) en samenstellen op dictaat (ST-2) en schrijven op dictaat (ST-3).
- Benoemen (BE): benoemen van enkelvoudige nomina (BE-1), kleuren (BE-2), composita (BE-3) en situaties en handelingen in zinnen (BE-4).
- Taalbegrip (TB): auditief en leesinhoudelijk woord- (TB-1 & TB-3) en zinsbegrip (TB-2 & TB-4).

Statistische analyse

Met behulp van een T-test werden de demografische gegevens van de twee patiëntengroepen vergeleken. Met de Friedman test werd allereerst onderzocht of er sprake was van een overall verschil tussen de patiëntengroepen. Met de Mann-Whitney Test (een niet-parametrische toets) werden vervolgens scores van afzonderlijke AAT-onderdelen vergeleken tussen SD- en PnvA- patiënten. Met het AATP-software programma van de AAT werd per patiënt psychometrische diagnostiek uitgevoerd om het individuele scoreprofiel te analyseren.

De analyse van de spontane taal vond plaats op basis van scoring op een vijfpuntschaal. Hieraan werden geen percentielscores verbonden, terwijl dit voor de andere testonderdelen wel het geval was. Daarom werd dit onderdeel voor de analyse buiten beschouwing gelaten. De scores op spontane-taalproductie werden wel gebruikt voor de ALLOC-classificatie. In beide groepen bevond zich een patiënt waarbij geen volledige AAT afgenomen was. Hun scores werden alleen meegenomen in de subtestanalyse.

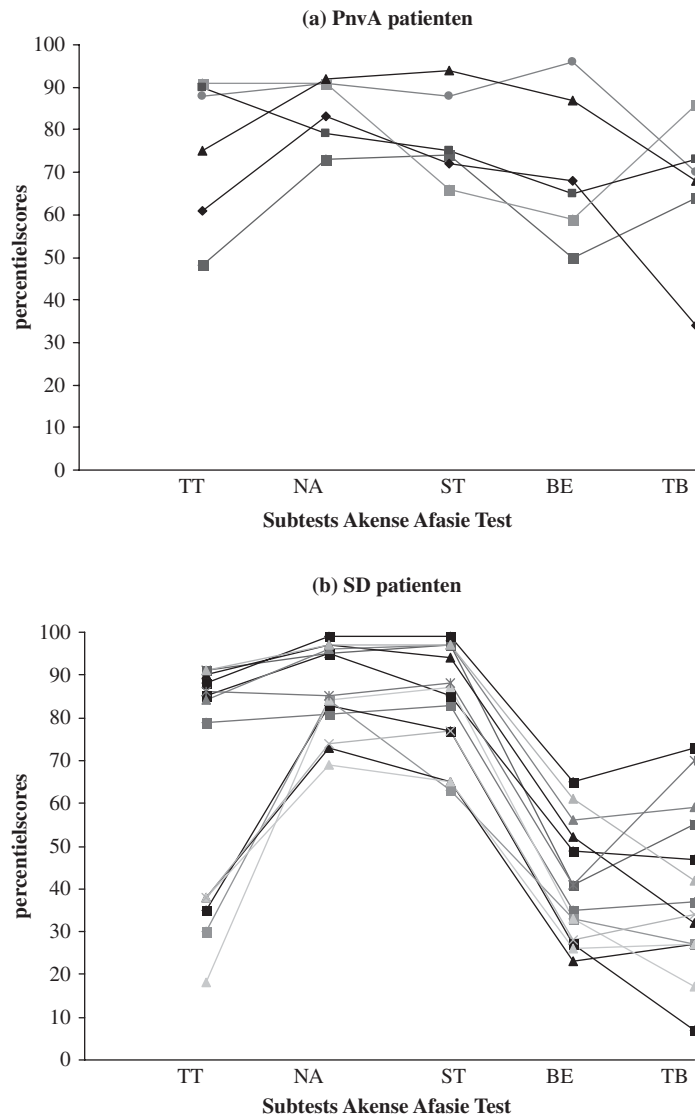
Resultaten

Detecteren van fatische stoornissen met de AAT

Met behulp van het AAT-classificatieprogramma ALLOC werd bij 16/20 (80%) van de patiënten de diagnose afasie gesteld. Bij 3/6 (50%) van de PnvA-patiënten werd een afasie gediagnosticeerd. De overige patiënten kregen de diagnose geen/restafasie, zij het met wisselende waarschijnlijkheidspercentages (81%, 55,7% en 23,2%). Van de 14 SD-patiënten werd bij 13 patiënten (93%) de diagnose afasie gesteld. Bij 1 patiënt werd geen/restafasie gediagnosticeerd, met een waarschijnlijkheidspercentage van 23,4%.

Scores binnen de patiëntengroepen

Bij de analyse van de individuele scores van de Progressieve niet-vloeiende Afasie-patiëntengroep, werd er geen karakteristiek foutenprofiel voor de PnvA-patiënten gevonden (figuur 2a).



Figuur 2. AAT-scoreprofiel per patiëntengroep: PnvA-groep (2a) en SD-groep (2b). TT: Tokentest, NA: Naspreken, ST: Schrijftaal, BE: Benoemen, TB: Taalbegrip.

Bij de Semantische Dementiepatiënten bleek daarentegen dat bij alle patiënten de percentielscores op de onderdelen Naspreken en Schrijftaal significant hoger waren (minimaal 15 percentiel) dan de percentielscores op de onderdelen Benoemen en Taalbegrip (figuur 2b). Na middeling van de percentielscores van de samengevoegde subtaken Naspreken en Schrijftaal bleek dat alle SD-patiënten minimaal 30 percentiel (range 30 tot 63) hoger scoorden ten opzichte van de gemiddelde percentielscores op de samengevoegde onderdelen Benoemen en Taalbegrip. Deze verschillen werden bij alle SD-patiënten aangetoond, onafhankelijk van het stadium van de ziekte. Ook bij de patiënt met de ALLOC-diagnose geen/restafasie was dit het geval.

Vergelijking scores tussen de twee patiëntengroepen

Er werden geen significante verschillen waargenomen tussen de beide patiëntengroepen wat betreft leeftijd bij het ontstaan van de klachten en de duur van de klachten (tabel 2) ($p = 0.24$ en $p = 0.57$).

Overall vergelijking tussen de 2 patiëntengroepen leverde een significant verschil op ($p = <0.001$). Bij de post-hoc vergelijking tussen beide patiëntengroepen presteerden de Progressieve niet-vloeiende Afasiepatiënten significant beter dan de Semantische Dementiepatiënten op de onderdelen Benoemen ($p = .003$) en Taalbegrip ($p = .015$). Wanneer gekeken werd naar de scores op de subtaken presteerden de PnvA-patiënten beter bij het Benoemen van enkelvoudige nomina en composita (BE-1 en -3 resp. $p = .002$ en $.001$) en kleuren (BE-2, $p = .029$) dan de SD-patiënten. Bij de subtaken Auditief en Leesinhoudelijk Woordbegrip (TB-1 en -3) maakten de patiënten uit de SD-groep significant meer fouten dan de PnvA-patiënten (resp. $p = .006$ en $p = .002$). Dit verschil was het sterkst bij de semantisch complexe items (items 6 t/m 10) van de subtaken TB-1 en TB -3 ($p = .006$ voor items 6 t/m 10 van TB-1 en TB-3 samen).

Wat betreft het onderdeel Naspreken, werd er alleen op de subtaak Naspreken van leen- en vreemde woorden (NA-3) een significant verschil gevonden ($p = .007$). Deze taak werd beter uitgevoerd door de SD-patiëntengroep dan door de PnvA-groep.

Bij de onderdelen Tokentest en Schrijftaal werden geen significante verschillen tussen de groepen gevonden ($p = .359$ en $p = .352$). Ditzelfde gold voor het Benoemen van situaties en handelingen (BE-4) ($p = .385$) en het Auditief- en Leesinhoudelijk Zinsbegrip (TB-2 en -4) ($p = .840$ en $p = .744$).

Discussie en conclusie

In deze studie is onderzocht of de AAT een geschikt middel is om taalstoornissen bij Semantische Dementiepatiënten en Progressieve niet-vloeiende Afasiepatiënten aan te tonen. Er is bestudeerd hoe beide groepen presteren op de verschillende onderdelen van de AAT en of beide groepen op basis van hun profiel dan wel op bepaalde onderdelen van elkaar te onderscheiden zijn.

Dit onderzoek laat zien dat het linguïstisch onderzoek met behulp van de AAT bij SD een specifiek patroon oplevert, terwijl dit bij PnvA niet het geval is. Patiënten met SD scoren relatief laag op de onderdelen Benoemen en Taalbegrip ten opzichte van hun scores op de onderdelen Naspreken en Schrijftaal. Patiënten met PnvA scoorden beter op de subtaken Benoemen van afbeeldingen en kleuren (BE-1,2,3) en het Auditief- en Leesinhoudelijk woordbegrip (TB-1,3) dan SD-patiënten. De subtaak Naspreken van leen- en vreemde woorden werd echter beter gedaan door de SD-patiënten.

Opvallend aan onze data is de bevinding dat de Semantische Dementiegroep qua linguïstische prestaties een veel homogener groep is dan de Progressieve niet-vloeiende Afasiegroep. De prestaties van de PnvA-patiënten waren te divers om een karakteristiek foutenpatroon te detecteren. Mogelijk dat dit effect versterkt wordt door de relatief kleine groeps grootte van de PnvA-groep. De bevindingen komen echter wel overeen met onderzoek van Adlam e.a. (2006), die beschrijven dat SD een uniek klinisch syndroom is en dat PnvA meer heterogeen van aard is. Uit onderzoek van Amici e.a. (2006) blijkt tevens dat in neuropsychologische data, SD-patiënten het meest karakteristieke stoornispatroon hebben ten opzichte van Progressieve niet-vloeiende Afasie en Logopenic Progressive Aphasia. De internationale discussie over de terminologie van de diverse vormen van progressieve afasie, heeft momenteel ook vooral betrekking op de niet-vloeiende vormen van progressieve afasie. De steeds groter wordende rol van genetisch onderzoek naar dementie, zal in de toekomst vermoedelijk meer inzicht geven in de onderliggende pathologie van de verschillende progressieve afasieën (Snowden e.a., 2006).

Bij analyse van de afzonderlijke subtaken kwam naar voren bij het onderdeel Taalbegrip dat de SD-patiënten relatief veel moeite hadden met de semantisch complexe items in de woordbegripstaken. Bij deze items moet de patiënt semantisch kunnen differentiëren tussen twee betekenissen van homonieme nomina. Een voorbeeld hiervan is het aangeboden woord 'slot'. Hier wordt de secundaire betekenis, namelijk 'kasteel', bedoeld. Als semantische afleider wordt de afbeelding van een 'sleutel' gekozen, die geassocieerd wordt met de primaire betekenis van het woord 'slot', namelijk 'deurslot'.

Op het onderdeel Naspreken werd slechts op de subtaak Naspreken van leen- en vreemde woorden (NA-3) een significant beter presteren gezien door SD-patiënten. Dit is het onderdeel met de fonologisch meest complexe woorden, met een opeend aantal lettergrepen tot en met 5 (bijv. metamorfose). Daar de PnvA-patiënten meer fonologische- en SD-patiënten meer semantische fouten maken, kan verwacht worden dat PnvA-patiënten met deze subtaak de meeste moeite hebben (Clark e.a., 2005). Bij het Naspreken van klanken en korte woorden werd geen significant verschil gezien. Bij het Naspreken van samengestelde woorden en zinnen viel op dat beide groepen hier problemen mee hadden, maar dat die verschillend van aard waren. De PnvA-patiënten hadden duidelijk problemen met het correct naspreken van de samengestelde woorden en zinnen, terwijl de SD-patiënten geen moeite hadden met het naspreken zelf, maar

de taak niet goed konden uitvoeren omdat zij het woord of de zin niet vast konden houden. Dit laatste werd vermoedelijk veroorzaakt door een minder goed functionerend werkgeheugen.

Bij het onderdeel Schrijftaal werd geen significant verschil gevonden tussen de twee groepen. Een verklaring hiervoor kan zijn, dat dit onderdeel, dat bestaat uit Hardop lezen en Samenstellen en Schrijven op dictaat, weinig onregelmatig gespelde woorden bevat. Dit zijn de woorden waarbij juist bij Semantische Dementiepatiënten problemen verwacht worden (Hodges & Patterson, 1992; Patterson e.a., 2001; Jefferies e.a., 2004). Voor meer specifiek onderzoek naar oppervlakte dyslexie en –dysgrafie is de PALPA mogelijk een geschikter middel.

Bij 80% van de patiënten van de totale proefgroep kon op basis van de scores op de AAT gesteld worden dat er sprake was van afasie. De AAT bleek sensitiever te zijn om een afasie te diagnosticeren bij Semantische Dementie (93%) dan bij Progressieve niet-vloeiende Afasie (50%). De drie Progressieve niet-vloeiende Afasiepatiënten met de ALLOC-diagnose ‘geen-/restafasie’, bleken echter wel stoornissen te hebben op enkele AAT-onderdelen (ernstscore ‘licht’). Bij alle drie de patiënten was dit het geval bij de onderdelen Schrijftaal en Taalbegrip. Er bleek geen relatie te zijn tussen de klachtenduur (1 tot 10 jaar) en de ernst van de gevonden fatische stoornissen bij deze drie patiënten. Hierbij moet wel opgemerkt worden dat de inschatting van de klachtenduur moeilijk is voor patiënten en/of hun partners. Door het geleidelijk ontstaan van de klachten en het ontbreken van een duidelijk beginpunt is het moeilijk een exacte inschatting te maken. Daarnaast worden woordvindingsproblemen soms als geheugenproblemen geduid door patiënten en/of hun naasten.

Het is raadzaam om vervolgtaalonderzoek te doen wanneer de ALLOC-diagnose geen-/restafasie is, maar er wel lichte stoornissen op één of meer van de AAT-onderdelen gevonden worden. Daar er bij PnvA-patiënten naast taalstoornissen ook regelmatig melding gemaakt wordt van buccofaciale apraxie en van spraakstoornissen zoals stotteren, dysartrie en verbale apraxie (Clark e.a., 2005; Neary e.a., 1998), is aanvullend onderzoek gericht op deze aspecten van de (spontane) taalproductie mogelijk noodzakelijk voor vroegtijdige onderkenning van de ziekte.

De AAT lijkt zeer geschikt te zijn om taalstoornissen bij Semantische Dementiepatiënten te detecteren en de diagnose SD te kunnen ondersteunen of weerleggen. Ondanks het feit dat de SD-patiënten uit ons onderzoek zich in verschillende fasen van de ziekte bevonden en daarmee varieerden in ernst van de taalstoornissen, werd er toch een specifiek foutpatroon waargenomen. Voor alle SD-patiënten in onze proefgroep gold dat de percentielscores op de onderdelen Naspreken en Schrijftaal minimaal 15 percentiel hoger waren dan de percentielscores op de onderdelen Benoemen en Taalbegrip, onafhankelijk van de ernst van de afasie. Wanneer de percentielscores op de subtaken Naspreken en Schrijftaal worden gemiddeld en vervolgens vergeleken worden met de gemiddelde percentielscores op de onderdelen Benoemen en Taalbegrip, blijkt bij alle SD-patiënten het verschil zelfs minimaal 30 percentiel (range 30 tot 63) te bedragen. Hiermee wordt het contrast tussen de relatief goed bewaard gebleven vaardigheden op

automatische taaltaken (naspreken, hardop lezen, schrijven op dictaat) ten opzichte van de stoornissen in het benoemen en het taalbegrip zichtbaar.

Voor de differentiaaldiagnostiek bij dementie is het interessant om verder te onderzoeken of andere patiëntengroepen die qua taalpresentatie gelijkenis vertonen met Semantische Dementie, zoals patiënten met een atypische (preseniele) vorm van de ziekte van Alzheimer, significant anders presteren op de AAT dan SD-patiënten. Bij deze groep kunnen ook duidelijke taalstoornissen aanwezig zijn, maar is er mogelijk niet zo'n discrepantie tussen enerzijds het naspreken en de schrijftaal en anderzijds het benoemen en het taalbegrip. Dit zal in vervolgonderzoek verder bestudeerd worden.

Door de toegenomen aandacht voor dementie de laatste jaren en de verbeterde diagnostische mogelijkheden, worden patiënten eerder naar specialistische geheugenpoliklinieken doorverwezen. Dit leidt ertoe dat patiënten met relatief lichte klachten aangemeld en onderzocht worden. De onderzochte SD-proefpersonen uit deze studie hadden minimaal twee jaar klachten op het gebied van het produceren en/of het begrijpen van taal, voordat zij uitgebreid talig onderzocht werden. Voor de differentiaaldiagnostiek van Semantische Dementie is het belangrijk om te onderzoeken of de AAT ook al in een vroeger stadium van de ziekte selectieve stoornissen in het benoemen en het woordbegrip aantoonde. Hiermee kan het taalonderzoek een belangrijke bijdrage leveren aan het stellen van de diagnose Semantische Dementie.

Met dank aan:

Kirsten Brouwer, Marieke Schoormans, Carolien de Vries en Karin Wijkstra, (oud-)studenten logopedieopleiding Windesheim, Zwolle.

Referenties

- Adlam, A-L. R., Patterson, K., Rogers, T. T., Nestor, P. J., Salmond, C. H., Acosta-Cabronero, J., & Hodges, J. R. (2006). Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia: two sides of the same coin? *Brain*, *129*, 3066-3080.
- Cappelletti, M., Kopelman, M., & Butterworth, B. (2002). Why semantic dementia drives you to the dogs (but not to the horses): A theoretical account. *Cognitive Neuropsychology*, *19*, 483-503.
- Clark, D. G., Charuvastra, A., Miller, B. L., Shapira, J. S., & Mendez, M. F. (2005). Fluent versus nonfluent primary progressive aphasia: a comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain and Language*, *94*, 54-60.
- Dharmaperwira-Prins, R. (1993). *ABCD-test, Nederlandse bewerking en vertaling*. Canyonlands Publishing Inc. Tucson, Arizona.
- Goodglass, H., Kaplan, E., & Barresi, B. (2001). *Boston Diagnostic Aphasia Examination (3rd ed.)*. Philadelphia: Lea & Febiger.

- Gorno-Tempini, M. L., Dronkers, N. F., Rankin, K. P., Ogar, J. M., Phengrasamy, L., Rosen, H. J., Johnson, J. K., Weiner, M. W., & Miller, B. L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, *55*, 335-346.
- Graetz, P., De Bleser, R. & Willmes, K. (1992). *Akense Afasie Test (AAT). Nederlandse versie*. Lisse: Swets & Zeitlinger.
- Grossman, M., Mickanin, J., Onishi, K., Hughes, E., D'Esposito, M., Ding, X-S., Alavi, A., & Reivich, M. (1996). Progressive nonfluent aphasia: language, cognitive, and PET measures contrasted to probable Alzheimers's disease. *Journal of Cognitive Neurosciences*, *8*, 135-154.
- Hodges, J. R., Patterson, K., Oxbury, S., & Funnell, E. (1992). Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, *115*, 1783-1806.
- Hodges, J. R. & Patterson, K. (1996). Nonfluent progressive aphasia and semantic dementia: a comparative neuropsychological study. *Journal of the International Neuropsychological Society*, *2*, 511-524.
- Hodges, J. R., Martinos, M., Woollams, A. M., Patterson, K., & Adlam, A. L. (2008). Repeat and point: Differentiating semantic dementia from progressive non-fluent aphasia. *Cortex*, *44*, 1265-1270.
- Howard, D. & Patterson, K. E. (1992). *Pyramids & Palm Tree Test: A test of semantic access from words and pictures*. Bury St. Edmonds: Thames Valley Test Company.
- Jefferies, E., Lambon Ralph, M., Jones, M., Bateman, R., & Patterson, K. (2004). Surface dyslexia in semantic dementia: a comparison of the influence of consistency and regularity. *Neurocase*, *10*, 290-299.
- Kaplan, S., Goodglass, H., & Weintraub, S (2001). *Boston Naming Test (2nd ed.)*. Baltimore and Philadelphia; Lippincott, Williams & Wilkins.
- Kay, J., Lesser, R., & Coltheart, M. (1992). *PALPA: Psycholinguistic Assessments of Language Processing in Aphasia: Introduction*. Lawrence Erlbaum Associates: East Sussex, England.
- Kertesz, A. (1982). *Western Aphasia Battery (2nd ed.)*. New York: Grune & Stratton.
- Marczinski, C. A. & Kertesz, A. (2006). Category and letter fluency in semantic dementia, primary progressive aphasia, and Alzheimer's disease. *Brain and Language*, *97*, 258-265.
- Mathuranath, P. S. (2005). Primary progressive aphasia: A comparative study of progressive nonfluent aphasia and semantic dementia. *Neurology India*, *53*, 162-166
- Mendez, M. F., Clark, D. G., Shapira, J. S. & Cummings, J. L. (2003). Speech and language in progressive nonfluent aphasia compared with early Alzheimer's disease. *Neurology*, *61*, 1108-1113.
- Mesulam M. M. (1982) Slowly progressive aphasia without generalised dementia. *Annals of Neurology*, *11*, 592-598.
- Mesulam, M. M. (2003). Primary Progressive Aphasia – A Language-Based Dementia. *The New England Journal of Medicine*, *349*, 1535-1542.
- Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M., Kertesz, A., Robert, P. H., Albert, M., Boone, K., Miller, B. L., Cummings, J., & Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, *51*, 1546-1554.
- Ogar, J. M., Dronkers, N. F., Brambati, S. M., Miller, B. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2007). Progressive Nonfluent Aphasia and its characteristic motor speech deficits. *Alzheimer Disease & Associated Disorders*, *21*, S23-S30.

- Patterson, K. & Hodges, J. R. (1992). Detoriation of word meaning: Implications for reading. *Neuropsychologia*, *30*, 1025-1040.
- Patterson, K., Lambon Ralph, M. A., Hodges, J. R., & McClelland, J. L. (2001). Deficits in irregular past-tense verb morphology associated with degraded semantic knowledge. *Neuropsychologia*, *39*, 709-724.
- Snowden, J. S., Neary, D., & Mann, D. M. (1996). *Frontotemporal Lobar Degeneration: Fronto-Temporal Dementia, Progressive Aphasia, Semantic Dementia*. New York Churchill Livingstone.
- Snowden, J. S., Pickering-Brown, S. M., Mackenzie, I. R., Richardson, A. M. T., Varma, A., Neary, D., & Mann, D.M.A. (2006). Progranulin gene mutations associated with frontotemporal dementia and progressive non-fluent aphasia. *Brain*. *129*, 3091-3102.
- Spreeen, O. & Benton, A.L. (1969). *Token test*. Modification by DeRenzie, E. & Vignolo, L. (1972).
- Warrington, E. K. (1975). The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, *27*, 635-657.
- Wechsler, A. F. (1977). Presenile dementia presenting as aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *40*, 303-305.